

ÜBER

Knochen- und Gelenk-Deformitäten nach multiplen Exostosen.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der medicinischen Facultät der Ludwigs-Maximilians-
Universität zu München

unter dem Präsidium des Herrn Professor

Dr. Ritter Joh. Nep. von Nussbaum

k. b. Generalstabsarzt à. l. s.

vorgelegt von

Meinolph Meyer

approb. Arzt

aus Niederntudorf (Westfalen).

MÜNCHEN

Buchdruckerei der „Bayerischen Landeszeitung“.

1882.

ÜBER

Knochen- und Gelenk-Deformitäten nach multiplen Exostosen.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der medicinischen Facultät der Ludwigs-Maximilians-
Universität zu München

unter dem Präsidium des Herrn Professor

Dr. Ritter Joh. Nep. von Nussbaum

k. b. Generalstabsarzt à. I. s.

vorgelegt von

Meinolph Meyer

approb. Arzt

aus Niederntudorf (Westfalen).



MÜNCHEN

Buchdruckerei der „Bayerischen Landeszeitung“.

1882.

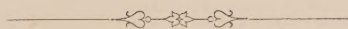


Digitized by the Internet Archive
in 2026

Seinem hochverehrten Gönner
Herrn Rittergutsbesitzer, Freiherrn
Carl von Drost-Hülshoff

Premier-Lieutenant a. D.

in Dankbarkeit gewidmet
vom Verfasser.



Im Laufe des Wintersemesters 1880—81 kamen in der hiesigen chirurgischen Poliklinik zwei Fälle von multiplen Exostosen zur Beobachtung, von denen der zweite besonders merkwürdig ist und daher im Nachstehenden der hauptsächliche Gegenstand einer Besprechung bildet. Durch die Güte des Privatdocenten, Herrn Dr. Helferich, dem ich an dieser Stelle meinen wärmsten Dank ausspreche für die Unterstützung, die er mir bei Anfertigung dieser Arbeit zu Theil werden liess, ist es mir gestattet, diese beiden Fälle zu bearbeiten und einen kleinen Beitrag zur Literatur der multiplen Exostosen zu liefern.

Zunächst mögen hier die Krankengeschichten in gedrängter Kürze Platz finden.

I. Max F., 19 Jahre alt, Bildhauer, gibt an, dass seine Eltern schon bei der Geburt am rechten Zeigefinger eine kleine knöcherne Geschwulst bemerkt haben. Im 4. Jahre sollen sich dann solche Verdickungen an den oberen Enden beider Oberarme entwickelt haben. Im 12. Jahre zeigten sich dann schon bei der äusseren Besichtigung starke Knochenaufreibungen an den unteren Theilen der Ulna und des Radius, im 16. Jahr solche am unteren Theil beider Oberschenkel, im 17. Jahr solche an der 2. und 5. Rippe der rechten Seite. Nach Angabe des Patienten sind sämmtliche Geschwulste ohne Schmerzen entstanden, jedoch sollen sich bei Witterungswechsel und besonders bei grosser Hitze Schmerzen in den Auftreibungen einstellen.

Die am 29. Oktober 1880 vorgenommene Untersuchung ergab folgenden Befund:

Brustkorb etwas schmal, sonst im Ganzen wohlgeformt, an den Rippen 2, 5 und 6 rechts am Ansatz der Rippenknorpel

nach Aussen vorspringende bohngrosse Exostosen; linkerseits an Rippe 6 und 7 ebenfalls am Ansatz der Rippenknorpel erbsengrosse Exostosen.

Humerus rechts, in der Gegend der oberen Epiphysenlinie, nach Aussen, eine erbsengrosse, zwei Finger breit unterhalb dieser eine bohngrosse Exostose. Linkerseits gleicher Befund.

Radius rechts zeigt an der unteren Epiphysenlinie volarwärts an der Aussenseite und an der Dorsalseite je eine kleine erbsengrosse Exostose; die Epiphyse selbst stark ulnarwärts gerichtet. Die rechte Ulna besitzt an der unteren Epiphysenlinie volarwärts eine kirschengrosse, nach aussen etwa 1,5 cm. weiter in der Diaphyse eine erbsengrosse, ebenda an der Dorsalseite wiederum eine fast kirschengrosse Exostose.

Rechte Hand, stark ulnarwärts flectirt, zeigt Exostosen an der Basis der phalanx I. digit. V., bohngross, seitlich gegen den 4. Finger gerichtet; ebenso am 3. Finger gegen den 2. hin gerichtet, am 2. Finger gegen den 3. und 1. gerichtet. An den Metacarpalknochen II, III, IV dorsal dicht hinter dem capitulum ebenfalls erbsengrosse Exostosen. Der 4. und 5. Metacarpalknochen sind auffallend kürzer als die übrigen.

Radius links hat volar und dorsal gut erbsengrosse Exostosen, etwa 4 cm. von der Spitze des processus styloideus entfernt. An der Ulna links ist eine übererbsengrosse Exostose in der Nähe der Epiphysenlinie fühlbar.

Linke Hand, leicht ulnarwärts gerichtet, hat an den Metacarpalknochen II und III, dorsal, dicht hinter dem capitulum linsengrosse Exostosen, ferner eine gleichgrosse an der Basis metacarpi I gegen den 2. Finger gerichtet. An der Basis der 1. Phalanx finden sich linsen- bis erbsengrosse Exostosen seitlich am 2. Finger gegen den 1. und 3. Finger gerichtet, am 3. gegen den 2. hin, am 4. gegen den 3. und 5. hin, am 5. gegen den 4. Finger hin. Nahe dem capitulum phalangis I findet sich eine Exostose nur am 4. Finger seitlich gegen den 3. Finger hin. Die ganze Hand und die Finger sind kurz, doch ohne solch auffallende Differenz der Metacarpalknochen als rechts. In der Vola beider Hände sind keine Exostosen fühlbar.

Femur rechts etwas unterhalb der Trochanter major zeigt eine kirschgrosse Exostose, am unteren Ende in der Epiphysenlinie innen eine pflaumengrosse, aussen eine kirschkerne-grosse und drei Finger breit höher eine gänseeigrosse pilzförmig gestielte Exostose.

Tibia rechts hat am oberen Ende innen kirschgrosse, zwei Finger breit unterhalb, nach aussen gegen die Fibula, vorn unter der Muskulatur vorspringend, eine über pflaumengrosse, am unteren Ende, innen, zwei Finger breit über dem malleolus internus und vorn je eine kleine kirschgrosse Exostose. In gleicher Höhe findet sich über dem malleolus externus eine linsengrosse Exostose.

Femur links hat unten in der Epiphysenlinie innen und aussen je eine kleine kirschgrosse, fingerbreit höher innen eine taubeneigrosse Exostose. Dicht unterhalb dieser letzteren zeigt sich eine 3 cm. lange, verschiebbare Narbe. Diese Narbe rührt her von einer Operation, die Patient im allgemeinen Krankenhause wegen genu valgum von v. Nussbaum machen liess. Noch $\frac{3}{4}$ Jahr nach dieser Operation hatte Patient Beschwerden, die in Behinderung der Flexion und Schmerzen beim und nach dem Gehen bestanden. Beides verlor sich allmählig, so dass jetzt keine Beschwerden mehr vorhanden sind. Das Bein ist gerade. Objectiv ist ein geringes Reiben bei Beugung und Streckung im linken Knie fühlbar. Die gestreckte Stellung ist eine ganz normale, während rechterseits ein leichtes genu valgum vorliegt. Bei Flexion bleibt die gerade Richtung erhalten, allein die linke Tibia beschreibt dabei im Knie eine deutliche Rotation nach einwärts. Flexions- und Extensionsbewegungen sind beiderseits gleich ausgiebig.

Tibia links ist oben vorn und innen mit 2 erbsengrossen, unten innen über dem malleolus internus mit 1 erbsengrossen, zwei Finger breit höher vorn und innen mit je einer bohnen-grossen Exostose behaftet. In gleicher Höhe zeigt auch die linke Fibula eine linsengrosse Exostose von gestieltem Charakter, nach hinten aussen vorspringend.

An den Füßen sind keine deutlichen Exostosen fühlbar, jedoch ist eine auffallende Verkürzung der 2. linken Zehe vor-

handen bei einer deutlichen Verdickung der Knochentheile am ersten Phalangealgelenk. Ausserdem sind noch frei von Exostosen die Knopfknochen, Schlüsselbeine, Schulterblätter, Wirbelsäule und Becken.

Die totale Körperlänge ist 160,5 cm. Bei herabhängenden Armen reicht die Fingerspitze 66,5 cm. über den Boden und der obere Rand der Symphysis nur 76 cm. über den Boden.

Längenverhältnisse der langen Röhrenknochen:

Humerus	R.	27,3 cm.	L.	27,3 cm.
Radius	„	22,7 „	„	21,0 „
Ulna	„	20,5 „	„	20,7 „
Handlänge	„	16,3 „	„	16,0 „
Femur	„	45,0 „	„	44,0 „
Tibia	„	35,0 „	„	36,0 „
Fibula	„	32,75 „	„	33,0 „

II. Marie E., 14 Jahr alt, Zwillingstochter des Feldwebels Michael E., ist in ihren ersten Jahren immer kränklich gewesen und hat spät gehen lernen. Im 5. Jahre hatte Patientin eine heftige Augenentzündung. Im 9. Jahre traten am rechten Arm mehrere Geschwüre auf, die nach etwa 6 Monaten zur Heilung kamen.

Im 4.—5. Jahre bemerkte die Mutter bei dem Kinde eine Deformität am linken Ellbogengelenk. Sie hielt dieselbe jedoch für bedeutungslos und hat sie daher nicht weiter beachtet.

In den nächsten Jahren traten nun die ersten Geschwülste an den Extremitäten auf und zwar im 5. Jahre eine solche an der linken Ulna am unteren Ende, im 6. eine solche an der linken Tibia, zu gleicher Zeit an dem linken Humerus, später im 9. Jahre zeigten sich auch an der rechten Ulna, Tibia, Femur und Humerus, sowie am Schulterblatt zahlreiche Exostosen, jedoch immer nahe den Gelenkenden. Während immer neue Geschwülste an den Epiphysenlinien auftraten, verschoben sich nach den bestimmten Angaben der verständigen Mutter die zuerst aufgetretenen Exostosen nach und nach zu den breiteren Theilen der Diaphyse hin. Patientin war während der Zeit

des Exostosen-Wachsthums schmerzfrei, jedoch ist eine etwa haselnussgrösse Geschwulst am unteren vorderen Theile der Tibia linkerseits in Folge des Druckes von Schuhwerk empfindlich. Eine andere empfindliche Stelle ist die untere Fläche des linken calcaneus. Eine Exostose lässt sich wegen der straffen Planta pedis und der dicken Hornschicht nicht durchpalpiren.

Bei der am 31. März 1881 vorgenommenen Untersuchung zeigt Patientin an den verschiedensten Körperstellen mit Ausnahme des Kopfes, der Wirbelsäule und der Rippen Knochengeschwülste von verschiedener Grösse. Ihr Volumen variirt von dem einer Erbse bis zu dem eines Gänseeies. Ihre Gesamtzahl beträgt wohl über hundert. Ihr Sitz ist meist ein symmetrischer, die mittleren Theile der Diaphysen sind überall frei. Den Hauptsitz der Geschwülste bildet der breitere Theil der Diaphyse, doch schieben sich an einzelnen Stellen die Geschwülste auch über diesen bis an den angrenzenden runden Theil der Diaphyse vor. Ihre Gestalt ist überall eine rundlichknollige, die Basis oft schmaler als die übrige Geschwulst, die also eine mehr oder minder epiphysäre oder pilzförmige Gestalt hat. Die Knochenneubildungen zeigen daher schon für die klinische Untersuchung in ausgesprochener Weise den Charakter der exostosis cartilaginea. Dieselben werden auch als solche diagnostizirt und die Diagnose durch die später vorgenommene mikroskopische Untersuchung bestätigt.

Die weitere Untersuchung ergibt folgenden Befund:

An der hinteren Seite des Akromialendes beider Claviculae, 3 cm. vom Ende entfernt, je eine erbsengrosse Auftreibung.

Beide Scapulae tragen an ihren drei Rändern mehrere Exostosen von der Grösse einer Erbse bis zu der einer Pflaume, die Mitte der rechten spina scapulae eine haselnussgrosse, die der linken eine etwas kleinere, flache Exostose.

Humerus rechts sowohl als links zeigt in seinem oberen Drittel je eine nach der Achselhöhle hin gerichtete knollige Exostose in einer Längenausdehnung von 7—8 cm. Die Exostosen tragen einige Höcker, die sich umgreifen lassen und gestielt erscheinen. Die unteren Enden beider Humeri sind frei.

Am rechten Radius findet sich volarwärts $3\frac{1}{2}$ cm. oberhalb des processus styloideus eine erbsengrosse Geschwulst; die rechte Ulna ist frei. Die Stellung der Hand ist normal.

Der linke Ellenbogen ist hochgradig deform. Das Olekranon ist intakt, an normaler Stelle, in richtiger Configuration mit dem unteren Humerus-Ende und auf demselben glatt beweglich. Radialwärts von demselben unter- und etwas hinterwärts vom Epicondylus externus findet sich unter der Haut ein rundlicher fast wallnussgrosser Vorsprung, welcher sich bei genauer Untersuchung als das capitulum radii herausstellt. Derselbe bewegt sich bei Pro- und Supination, sowie bei Streckung und Beugung im Ellenbogengelenk. Die normale kleine Grube am oberen Ende ist in keiner Weise zu fühlen, der ganze Vorsprung ist vielmehr von rundlicher gleichmässiger Form und setzt sich nach abwärts in den Radiuschaft fort. Die Beugung im Ellenbogengelenk, bei deren ausgiebiger Ausführung eine leichte Crepitation sich ergibt, gestattet Streckung bis zu einem Winkel von 140° , Beugung bis 50° , Pro- und Supination in Ausdehnung von mehr als 1 R.

Die Bewegungen können activ mit einiger Kraft ausgeführt werden.

Der linke Vorderarm zeigt auch in seinem unteren Ende gegenüber der normalen Gestaltung des rechten bedeutende Deformitäten. Er erscheint etwas kürzer, zeigt Verdickungen am unteren Ulnarende, eine auffallende Ulnarflexion der Hand und dementsprechende Krümmung des unteren Radiusendes gegen die Ulnarseite. Der Radius selbst zeigt an seinem unteren Ende keine oder höchst minimale Exostosen.

Die Ulna ist verkürzt und missgestaltet durch Vorhandensein mehrerer Exostosen und fast völligen Defectes am Handende. Dorsal, volar und seitlich finden sich 4 bis 5 cm. oberhalb der Handgelenkslinie grosse, bohnen- bis haselnussgrosse Exostosen von deutlich gestieltem Character, welche zum Theil in einander übergehen und eine grössere plumpe Verdickung des Knochens daselbst erzeugen. Ein um so grösserer Kontrast entsteht, indem ein processus styloideus der Ulna völlig fehlt und das Handende der Ulna, von den Exostosen an sich rasch

verjüngend, schliesslich einfach verschwindet und nicht mehr zu fühlen ist.

Die gewöhnliche Stellung im linken Handgelenk entspricht nun einer Ulnarflexion von 140° . Radialwärts kann die Bewegung nur bis zu einem Winkel von 155° , aber nicht bis zur Geraden gesteigert werden. Die Ulnarflexion gelingt bis zu einem Winkel von 110° , Volarflexion fast bis zu einem rechten Winkel, Dorsalflexion fast ebensoviel aus der Geraden.

Beide Hände erscheinen im Ganzen normal, doch ist die Linke entschieden etwas schwächer. Dagegen zeigt die rechte Hand eine geringe Deformität durch deutliche, mindestens 1 cm. betragende Verkürzung des metacarpus secundus, so dass der auf demselben articulirende sonst normale Zeigefinger im Verhältniss zu den gewöhnlichen Längenunterschieden der einzelnen Finger und zum Zeigefinger der linken Seite verkürzt erscheint. Dementsprechend findet sich an der Dorsalseite dicht hinter dem capitulum metacarpi secundi eine etwa bohnen-grosse Exostose.

An der linken Hand ist dieses Verhältniss spurweise auch vorhanden, aber geringer ausgebildet. Es findet sich am linken Zeigefinger hinter dem capitulum phalangis primi dorsalwärts eine kleine linsengrosse Exostose. Die übrigen Finger beider Hände sind im Ganzen frei.

Die unteren Extremitäten sind bis auf ein leichtes doppel-seitiges Genu valgum ziemlich symmetrisch und normal, erscheinen aber im Ganzen auffällig verkürzt.

Die oberen Femurhälften sind intakt, dagegen finden sich an den unteren Enden verschiedene Auftreibungen, nämlich:

Rechts an der Innenseite, 8 cm. oberhalb der Knielinie, fühlt man eine Reihe von höckrigen Exostosen, die theilweise in einander übergehen und eine Ausdehnung von etwa 5 cm. haben; an der Aussenseite fühlt man ebenfalls eine etwa bohnen-grosse 5 cm. über der Knielinie, eine andere gleich grosse, etwa 3 cm. höher.

Links treten innen und aussen bis 13 cm. oberhalb der Knielinie mächtige bis fast gänseeigrosse Geschwülste auf. Oberhalb ist der Femur fast plötzlich auf sein normales Dicken-

verhältniss verjüngt, unterhalb ist eine Menge kleiner höckeriger, meist zusammenhängender Prominenzen vorhanden.

Die Tibia rechts trägt etwa 8 cm. unterhalb der Knielinie eine nach innen und etwas nach vorn gerichtete mächtige, breitbasige und flache Exostose mit leicht höckeriger Oberfläche. Am unteren Ende, 6 cm. über dem malleolus internus findet sich eine Exostose von der Grösse einer Wallnuss. Es ist dieselbe, die schon in der Anamnese wegen ihrer Schmerzhaftigkeit in Folge von Druck erwähnt wurde; sie wurde daher am 15. November exstirpirt und mikroskopisch untersucht.

Die rechte Fibula hat nur an ihrem unteren Ende einige kleine Exostosen oberhalb des malleolus externus. Dieselben stehen nach der Diaphyse hin in Entfernung von je 1 cm. von einander.

An der linken Tibia zeigt sich 5 cm. unterhalb der Knielinie eine Exostose von derselben Beschaffenheit als rechts, an Grösse steht sie jedoch letzterer etwas nach. Das untere Ende der Tibia trägt nur einige minimale Exostosen nach vorn und innen über dem malleolus internus. In gleicher Höhe trägt auch die linke Fibula eine nach aussen gerichtete Exostose.

Der Fuss ist rechts sowohl als links normal gebildet und zeigt keine deutliche Exostosen.

Alle Gelenke der unteren Extremitäten sind in ihren Bewegungen vollkommen frei.

Längenverhältnisse der Röhrenknochen:

Humerus	rechts	25,3	links	24,0	cm.
Radius	„	19,3	„	19,5	„
Ulna	„	23,0	„	18,5	„
Femur	„	41,0	„	41,75	„
Tibia	„	32,3	„	31,3	„
Fibula	„	29,5	„	28,3	„

Die totale Körperlänge ist 147,6 cm. Die rechte Fingerspitze reicht bei herabhängendem Arm 60 cm., die linke 64 cm. über den Boden. Rumpflänge mit Kopf bis zum oberen Rand der Symphyse 79 cm. Untere Extremität bis zur Symphyse 68 cm.

Länge des ganzen Vorderarms ohne Hand rechts 43 cm., links 38,3 cm.

Die Lokalisierung und symmetrische Anordnung, wie sie beide Beobachtungen zeigen, findet man im Wesentlichen in allen früher veröffentlichten Fällen wieder¹⁾.

Die Aetiologie betreffend, so ist es schwer, sich durch das Chaos von Theorien durchzuarbeiten, die über diesen merkwürdigen Process am Scelett aufgestellt worden sind. Die Ansicht von Virchow und von Volkmann sind bekannt genug. Bei Ersterem heisst die Krankheit Rheumatismus nodosus infantilis, bei Letzterem Rhachitis nodosa. Wieder andere Autoren glauben an entzündliche Vorgänge und es ist auch schon von mehreren, besonders von Fischer, der Versuch gemacht worden, den Process nach der von Cohnheim aufgestellten Geschwulsttheorie, die eine überflüssige, während der embryonalen Entwicklung erfolgte Keimanlage im ganzen Knochensystem aufstellt, zu erklären. Wie weit diese und andere Theorien auf Richtigkeit Anspruch machen können, das Für und Gegen eingehend zu erwägen, würde uns sicher zu weit führen. Auch liegt es nicht in meiner Absicht, näher auf diesen Gegenstand einzugehen, es sei vielmehr meine Aufgabe, die Verkürzungen bei den langen Röhrenknochen und die Gelenkdeformitäten, wie sie bei multiplen Exostosen häufig beobachtet werden, näher zu erörtern.

Bergmann und Richet²⁾ haben wohl zuerst darauf aufmerksam gemacht, dass die multiplen Exostosen als eine eigene Krankheit, eine Wachstumsstörung des Intermediärknorpels, gegeben durch ursprüngliche Anlage, aufzufassen sind. Volkmann³⁾ betonte zu fast gleicher Zeit besonders die Thatsache, dass sich die Exostose vorwiegend da entwickelt, am meisten auf die Diaphysen hinausgeschoben und den bedeutendsten Umfang erreicht haben, wo das Knochenwachsthum nach unseren jetzigen Erfahrungen am intensivsten vor sich geht. Es sei daher zweifellos, dass die Exostosen aus den Knorpelfugen heraus-

¹⁾ Um Wiederholungen zu vermeiden, habe ich am Schluss die Literatur der multiplen Exostosen in der Reihenfolge, wann sie beobachtet wurden, geordnet und zusammengestellt.

²⁾ L'union 45 und 46, 1875. Exostoses des adolescents, Richet, E. de croissance.

³⁾ Beiträge zur Chirurgie 1875, p. 241.

wachsen und seitliche Triebe des Knorpels darstellen. Diese seitlichen Auswüchse des Intermediärknorpels müssen nach dieser Anschauung dann fernerhin dem Längenwachsthum der Knochen verloren gehen, das heisst, eine Verkürzung derselben bedingen, und diese Verkürzung muss wieder um so bedeutender sein, je umfangreicher und zahlreicher die Exostosen eines Knochens sich zeigen.

Da die Exostosen hauptsächlich an den langen Röhrenknochen ihren Sitz haben, Kopf und Rumpf jedoch meistens frei sind, so muss sich besonders ein Längenmissverhältniss zwischen Rumpf und Extremitäten constatiren lassen. Auf dieses Missverhältniss hat von den vielen Autoren, welche Fälle von multiplen Exostosen beobachtet und mitgetheilt haben, Volkmann (c. l.) leider nur allein aufmerksam gemacht. In beiden seiner mitgetheilten Fälle zeigte sich ein starker langer Stamm und daran sitzen geradezu „karrikaturhaft“ kurze Arme und Beine. Dass auch in unseren beiden Fällen eine solche Verkürzung der ganzen Extremitäten sowohl, als auch der einzelnen Abschnitte zwischen den Gelenken vorliegt, ist zweifellos auf den ersten Blick zu erkennen: Ein starker Rumpf mit auffällig kurzen Armen und Beinen. Einen sicheren demonstrativen Aufschluss geben über dieses ungleichmässige Verhalten die vorgenommenen Messungen, die am Schluss der Krankengeschichten angegeben sind. — Dieselben wurden wiederholt von mir ausgeführt und von Dr. Helferich und Dr. Brunner controlirt. — Die totale Körperlänge im ersten Fall ist 160,5 cm., der obere Rand der Symphyse steht 76 cm. über dem Boden. Daraus ergibt sich das Verhältniss zwischen Rumpf mit Kopf, und unterer Extremität wie 84:76, ein offenes Missverhältniss, wenn man bedenkt, dass bei normalen Verhältnissen Rumpf mit Kopf die Hälfte der Körperlänge ausmacht, während die zweite Hälfte derselben von der unteren Extremität gebildet wird; oder während die Symphyse in der Mitte liegen soll, normaler Weise natürlich, befindet sie sich hier 4 cm. unterhalb derselben. Ein ähnliches Missverhältniss ergeben die Messungen im zweiten Falle. Das Verhältniss zwischen Rumpf und unterer Extremität ist 79:68, die Symphyse liegt ca. 5 cm. unterhalb der Mitte.

Die oberen Extremitäten ferner, die normaler Weise beim zwangslosen Heraabhängen durchschnittlich die Mitte des Femur mit den Fingerspitzen erreichen sollen, bleiben in der angegebenen Weise weit oberhalb dieser Stelle und überreichen nur wenig den trochanter major; also Verkürzung der oberen Extremitäten in toto.

Für die Bestimmung der Verkürzung der einzelnen langen Knochen sind die beigegefügtten Maasse zwar nicht sehr werthvoll, da immer die symmetrischen Knochen mehr oder weniger mit Exostosen behaftet sind und so eine Längendifferenz zwischen Normalem und Krankhaftem nicht angegeben werden kann, jedoch lässt sich durch ihren Vergleich zwischen rechts und links darthun, dass Grösse und Zahl der Exostosen des Knochens annähernd im umgekehrten Verhältniss zur Verkürzung desselben stehen. Hiefür ein Beispiel: Die rechte Ulna im zweiten Falle unserer Beobachtung ist von Exostosen fast völlig frei, ihre Länge ist 23 cm. Dagegen trägt die linke Ulna ein Conglomerat von Exostosen an ihrem unteren Ende, ihre Länge ist 18,5 cm, also entsprechend der colossalen Exostosenbildung um 4,5 cm. gegen die rechte Ulna verkürzt. Dieser Vergleich lässt sich, allerdings nicht immer mit solcher Evidenz, bei allen übrigen Knochen mit gleichem Resultat durchführen.

Es wäre nicht uninteressant, zu prüfen, ob Volumen und Zahl der Exostosen in Beziehung stehen zu der von Duhamel¹⁾, Flourens²⁾, Humphry³⁾ und namentlich von Ollier⁴⁾ experimentell nachgewiesenen ungleichen Wachsthumintensität der Intermediärknorpel, abhängig von der ungleichen Dicke derselben. Wegner⁵⁾ hat nun eine Scala aufgestellt, welche an ihrer Spitze das untere Femur-Ende, sodann die Tibia und Fibula unten, Femur oben, dann Ulna und Radius unten, Tibia und Humerus oben, endlich Ulna und Radius oben und Humerus unten aufweist.

1) Abém. de l'academ. roy. d. sciences 1743 V. p. 111.

2) Abalgaigne, Traité d'anatomie chirurgicale I p. 206.

3) Abed. chir. Transactions Vol. 44. 1861.

4) Traité de la régénération des os I. und II. Paris 1867.

5) Virchow's Archiv 50, pag. 305.

Der Kürze halber wollen wir uns bei Prüfung dieser Thatsache mit unseren und den beiden Volkmann'schen Fällen begnügen. Betrachten wir zunächst, wie sich das untere Femur-Ende in diesen vier Fällen präsentirt.

1. Fall: Der linke Femur am unteren Ende eine kirschgrosse, eine taubeneigrosse Exostose; die durch Operation entfernte kann nicht gerechnet werden. Der rechte Femur unten eine pflaumengrosse, eine kirsch kerngrosse, eine gänseeigrosse Exostose.

2. Fall: Am linken Femur unten erstrecken sich die Exostosen bis 13 cm. nach oben, von der Knielinie an gerechnet, fast gänseeigross, zusammenhängend, der ganze Femur daselbst verdickt. Am linken Femur eine Reihe höckriger Exostosen in der Ausdehnung von 5 cm., ausserdem zwei bohnergrosse Exostosen.

3. Fall (Volkmann): Linker Femur unten eine faustgrosse Knochenmasse, ausserdem kleinere, immer noch beträchtliche; rechts ebenso, etwas kleiner.

4. Fall (Volkmann): Linker Femur unten eine über wallnussgrosse Exostose ausser einigen kleineren, ebenso rechts.

Untersuchen wir das obere Femur-Ende, in der Scala an vierter Stelle, so erhalten wir folgenden Befund:

1. Fall: rechts am Trochanter major eine kirschgrosse Exostose, links frei.

2. Fall: beide Femora oben intact.

3. Fall: links und rechts unterhalb des Trochanter major je eine wallnussgrosse Exostose.

4. Fall: beide oberen Enden frei.

Das untere Ende des Humerus endlich, dessen Knorpel die geringste Wachsthumintensität zeigt und daher in der Scala die letzte Stelle einnimmt, ist in allen vier Fällen frei von Exostosen.

Es zeigt sich also schon an diesen drei Gliedern der Scala, die von der Spitze, aus der Mitte und vom Ende der Scala genommen sind, dass Zahl und Grösse der Exostosen mit der Wachsthumintensität der Intermediärknorpel im Allgemeinen in Uebereinstimmung stehen.

Wenn man nun dieses Verhältniss im Allgemeinen zugibt, ferner bedenkt, dass jeder Knochen einen oberen und einen unteren Knorpel besitzt und daher bei den Exostosen die Verkürzung von beiden Enden her zu Stande kommen muss, so würde sich eine Scala in Betreff der Verkürzungen des ganzen Knochens in folgender Weise bilden:

Femur	}	untere Extremität.
Tibia		
Fibula		
Ulna	}	obere Extremität.
Radius		
Humerus		

Der Femur zeigt sich somit am meisten, der Humerus am wenigsten und die untere Extremität mehr als die obere verkürzt. Es sei jedoch nochmals erwähnt, dass diese Verhältnisse nur im Allgemeinen auf Richtigkeit Anspruch machen können und dass häufige Ausnahmen nicht ausgeschlossen sind.

Die Fälle von multiplen Exostosen geben uns also wichtigen Aufschluss über die Bedeutung des Intermediärknorpels in Bezug auf das Längenwachsthum der Knochen und ich möchte nun auf die Experimente hinweisen, in welchen durch Exstirpation des Epiphysenknorpels eine analoge Verkürzung des Knochens erzielt wurde. Es wurden in diesem Sinne von Wegener¹⁾, Bidder²⁾, Vogt³⁾, Ollier⁴⁾ und mit besonderer Genauigkeit von Helferich⁵⁾ Experimente angestellt, welche mit Evidenz erwiesen, dass das Knochenwachsthum allein durch Apposition vom Intermediärknorpel ausgeht und dass die alte Theorie vom sogenannten interstitiellen Knochenwachsthum, die bis in die neueste Zeit von Wolf⁶⁾ so ausdauernd ver-

¹⁾ Ueber das normale und pathologische Wachsthum der Röhrenknochen. Virchow's Arch., Bd. 61, S. 44—75.

²⁾ Arch. für experiment. Pathologie und Pharmacie I., pag. 248. 1873.

³⁾ Thiel, Dissertation, Greifswald, pag. 20. 1876.

⁴⁾ Recherches expérimentales sur la mode d'accroissement des os. Archiv de Physiol. normale. 1873, Bd. 5.

⁵⁾ Versuche über Hemmung des Längenwachsthums durch Extirpation des Knorpels. Arch. für Anat. u. Physiol., pag. 93, Jahrg. 1877.

⁶⁾ Berl. klinische Wochenschrift 1868 und 1875. Virchow's Archiv 1870 und 1874.

treten wurde, aufgegeben werden muss. Die Experimente bestanden sowohl in einer partiellen als totalen Exstirpation des Intermediärknorpels, und es stimmen alle Experimentatoren darin überein, dass nach partieller Exstirpation eine Verlangsamung, nach totaler ein vollständiger Stillstand im Längenwachsthum eintrat. Vogt (c. l.) z. B. experimentirte an zwei jungen Dachshunden in folgender Weise; dem ersten Thiere wurde ein Stück von 1 cm. Dicke vom Diaphysen-Ende des rechten Radius mit einer Lamelle des anstossenden Knorpels, dem zweiten der Letztere total entfernt bis auf sein hinteres Drittel. Der rechte Radius des ersten Hundes war nach $5\frac{1}{2}$ Monaten um 1,9 cm. kürzer als der linke, nicht operirte, und bei dem zweiten Hunde ergab sich an dem operirten Radius nach $8\frac{1}{2}$ Monaten eine Verkürzung von 2 cm.

Ebenso ist die Analogie derjenigen Fälle klar, in welchen nach traumatischen Affectionen und entzündlichen Processen am Knochen in der Nähe der Knorpelfugen des Menschen sich Verkürzung der Knochen einstellte. — Langenbeck und Ollier (c. l.) haben über diese Thatsache die ersten Angaben gemacht. In neuerer Zeit hat Helferich an der Leipziger chirurgischen Klinik an der Hand zahlreicher Fälle beobachtet, dass nach Knochenerkrankungen und Fracturen die Verkürzung dann am bedeutendsten ist, wenn der Epiphysenknorpel am meisten durch den Entzündungsprocess zerstört, beziehungsweise durch ein Trauma verletzt oder abgelöst wurde.

In beiden oben mitgetheilten Fällen ist mit der allgemeinen Verkürzung der Knochen auch zugleich eine Deformität der Gelenke combinirt. Natürlicher Weise kommen hier nur Knie- und Fussgelenk und Hand- und Ellbogengelenk in Betracht und es scheint mir zweckmässig, dieselben der Reihe nach zu besprechen.

Was zunächst das Kniegelenk anlangt, so findet sich in beiden Fällen ein genu valgum. In der Literatur habe ich keine ähnlichen Befunde aufgefunden. Es ist allerdings kaum denkbar, dass unter den vielen bekannten Fällen nicht ein Einziger vorhanden gewesen sein sollte, in welchem ein genu valgum vorhanden war. Vielleicht ist es übersehen oder wenigstens

nicht beschrieben worden, da man dasselbe als Nebenbefund, mit den multiplen Exostosen nicht in Zusammenhang stehend, keiner Erwähnung gewürdigt hat.

Die Erklärung des genu valgum ist etwas schwierig. In beiden Fällen befinden sich die Exostosen nämlich auf der Innenseite des Femur. Der condylus internus müsste also gegen den condylus externus verkürzt sein und eine Varus-Stellung bedingen. Noch eine andere Vorstellung ist aber möglich. Durch breitbasige, den Intermediärknorpel überbrückende, wenn auch der Palpation gerade nicht zugängliche Exostosen kann eine laterale Synostose am condylus externus zu Stande kommen, die das Auseinanderrücken beider Segmente verhindert, während der condylus internus von solchen knöchernen Spangen frei und im Wachstum unbehindert bleibt. Die nothwendige Folge ist dann Valgus-Stellung des Unterschenkels.

Wie schon oben angedeutet, ist aber auch die Vorstellung möglich, dass durch mächtiges Exostosenwachsthum an der äusseren Knorpelplatte der äussere condylus gegen den innern zurückbleibt und Valgus-Stellung hervorruft. Vice versa würde Varusstellung eintreten.

Für letztere Vorstellung spricht in analoger Weise ein von Helferich ausgeführtes Experiment, mit dessen gütiger Erlaubniss ich dasselbe an dieser Stelle veröffentliche. Helferich extirpirte an einem jungen Kaninchen beiderseits die äusseren Hälften des Intermediärknorpels an den unteren Femurenden. Nach $2\frac{1}{2}$ Monaten zeigte sich ein starkes doppelseitiges genu valgum. Beide äusseren Condylen sind gegen die inneren verkürzt und die Gelenklinie ist in gestreckter Stellung um einen Winkel von 67° zur Längsachse der Schenkel geneigt.

Deformitäten des Fussgelenkes sind wohl äusserst selten nach multiplen Exostosen zu beobachten. Die Fussgelenke in unseren beiden Fällen sind vollkommen frei. Die Tibia ist zu mächtig gegen ihren Paarling, die Fibula; auch ist letztere zu wenig an der Bildung des Fussgelenkes betheiligt — sie bildet nur den äusseren Verschluss des Gelenkes — als dass sich leicht ein Einfluss auf Tibia und Gelenk geltend machen könnte.

Wenn Langenbeck¹⁾ annimmt, dass von den Paarlingen der eine schnellerwachsende Knochen den anderen gewissermassen mitnimmt, durch Dehnung verlängert, oder wenn nach Helferich²⁾ der kürzere den schneller wachsenden durch Druck zurückhält und sein Wachsthum in gewissem Sinne hemmt, so gilt dies besonders von den Unterschenkelknochen, Tibia und Fibula.

Ein einziger Fall, in welchem eine Deformität des Fussgelenkes vorlag, wird von Ollier³⁾ mitgetheilt. Am unteren Ende der rechten Tibia eine mächtige Exostose, Tibia bedeutend verkürzt und gegen Fibula im Wachsthum zurückgeblieben. Die Fibula bildet einen grossen Bogen mit der convexen Seite nach aussen, der Fuss in typischer Valgus- und leichter Equinus-Stellung. — Ollier excidirte den unteren Knorpel mit einem Stück der Fibula entsprechend dem Längenüberschuss und erzielte eine Correction der Verkrümmung und Geradestellung des Fusses.

Entgegen dieser seltenen Erscheinung nach multiplen Exostosen sind die Beobachtungen über Anomalien am Fussgelenk nach Necrose der Tibia oder Fractur derselben häufiger. In drei Fällen von Paris⁴⁾ handelte es sich um Verlängerung der Tibia nach Necrose, während die Fibula nicht mitverlängert ist, sondern vielmehr an ihrem oberen Gelenkende eine Luxation nach abwärts erlitten hat. Humphry⁵⁾ theilt Fälle mit, in welchen die Tibia nach Necrose verkürzt, die Fibula unverändert war. Die Folge war Luxation des capitulum fibulae nach aufwärts nach Lockerung seiner Gelenkbänder. Im anderen Falle beobachtete Humphry eine Luxation der Fibula nach abwärts, so dass der äussere Knöchel fast den Boden berührte. Derartige Luxationen der Fibula nach multiplen Exostosen sind

¹⁾ Berl. klin. Wochenschrift, 1869 No. 29.

²⁾ Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, 1877 pag. 41.

³⁾ Revue mensuelle de médecine et de chirurgie. De l'excision des cartilages de conjugaison pour arrêter l'accroissement des os et remédier à certaines déformités du suselette.

⁴⁾ Schmidt's Jahrb. Bd. 85 p. 329.

⁵⁾ Gaz. hebdomadaire, 1873, No. 35 pag. 561.

zwar noch nicht beschrieben, könnten aber wohl gelegentlich zur Beobachtung kommen.

Ungleich häufiger als am Fussgelenk sind die Veränderungen am Handgelenk und Vorderarm, wie sie nach multiplen Exostosen beobachtet wurden. In dem Falle von Thiel¹⁾ ist der Radius an der Daumenseite namentlich in seinem mittleren Theile convex und beschreibt gewissermassen einen Bogen. Die Hand ist nach der Ulnarseite hin stark adducirt. Genauer sind die Angaben von Volkmann. In seinem ersten Falle sind die beiden Ulnae besonders im Knochenwachsthum zurückgeblieben, so dass die Hände in starker Adductions-Stellung dem Vorderarm ansitzen und zwar steht die Spitze des processus styloideus ulnae links über $\frac{3}{4}$, rechts über $\frac{1}{2}$ Zoll höher als die Spitze des processus styloideus radii. In Folge dieser Verkürzung ist die Supination an beiden Armen etwas behindert und beträgt etwa nur dreiviertel der normalen.¹⁾

Genau das gleiche Verhalten einer abnormen Kürze der Ulna mit Valgusstellung der Hand, jedoch in noch höherem Grade, findet sich auch in der zweiten Volkmann'schen Beobachtung. Beide Ulnae (14 cm. lang) sind 1,5 cm. kürzer als die Radii (15,5 cm. lang), so dass die Hände hochgradig nach der Ulnarseite abweichen. Die Radii zeigen gleichzeitig noch eine zweite Krümmung, indem ihre unteren Hälften abnorm den unteren Enden der Ulnae entgegengebogen sind.

Ollier (c. l.) erwähnt einen Fall, in welchem durch Exostosenwachsthum am Radius derselbe gegen Ulna an Länge zurückgeblieben war. In Folge dessen war der Vorderarm nach dem Radius hin gekrümmt und die Hand befand sich in so hochgradiger Radialflexion, dass sie nicht zur Geraden gestreckt werden konnte.

Im ersten Falle meiner Beobachtung ist die rechte Hand stark, die linke leicht ulnarwärts flectirt in Folge der grösseren und geringeren Verkürzung der Ulna gegen den Radius. Eine Krümmung des Letzteren ist nicht vorhanden. Im zweiten Falle präsentirt sich diese Ulnarflexion mit Verkrümmung des

¹⁾ Literaturangabe Nr. 2.

Radius nach der Dorsalseite linkerseits wohl in der hochgradigsten Weise. Radius 4,5 cm. länger als Ulna. Die Linie des Handgelenks ist ulnarwärts bis zu einem Winkel von 50° gegen die Achse des Vorderarms geneigt und kann activ nur eine Correctionsbewegung radialwärts bis zu einem Winkel von 75° ausgeführt werden, bleibt somit 25° hinter der Gradstellung der Hand zurück.

Dass sich ein Längenmissverhältniss zwischen Ulna und Radius auf die Stellung der Hand geltend machen muss, ist verständlich. Bei der gleichen Stärke dieser beiden Parallelknochen ist nicht anzunehmen, dass beim grösseren Wachsthum des einen der andere mitgenommen wird, oder der kürzer bleibende den anderen in seinem Wachsthum hemmt. Sollte ein Einfluss vorhanden sein, so kann dies nur in sehr beschränktem Maasse angenommen werden.

Die Krümmung des Radius ist wohl auch eine mechanische Folge der zu kurz bleibenden Ulna, welche den wachsenden Radius an seinem unteren Ende durch den straffen Bänderapparat festhält und gewissermassen zu sich herüberzieht. In dem Falle von Ollier liegen die Verhältnisse umgekehrt.

Derartige Abweichungen in der Stellung des Handgelenks mit Verkrümmung des Radius wurden nun vielfach experimentell durch Exstirpation des Intermediärknorpels am unteren Ende der Ulna hergestellt. In dieser Beziehung sind unter anderen die Experimente von Helferich (c. l.) besonders erwähnenswerth.

Derselbe exstirpirte den Intermediärknorpel am unteren Ende der rechten Ulna bei mehreren jungen Kaninchen von demselben Wurf an demselben Tage. Die Folgen waren in allen Fällen ohne Ausnahme: zunehmende Verkürzung der operirten Ulna im Verhältniss zur gesunden Ulna des linken Armes; zunehmende Verkrümmung des Radius der operirten Seite, und endlich eine der ulnaren Verkürzung und radialen Verkrümmung entsprechende Ulnarflexion der Hand.

Die oberen Enden der Ulna und des Radius und das untere Ende des Humerus theiligen sich nach der oben angeführten Scala von Wegener am wenigsten am Längenwachsthum der

zugehörigen Knochen, man findet dementsprechend dort selten Exostosen, und daher mag es kommen, dass im Ellbogengelenk bis jetzt noch keine Deformität beobachtet worden ist. Poore¹⁾ beschreibt einen Fall von multiplen Exostosen mit einer vollständigen Luxation des rechten Radiusköpfchens nach hinten. Der Fall kann jedoch nur mit Vorbehalt als hierher gehörig angeführt werden, da nicht angegeben ist, ob wir es mit einer Luxation in Folge eines mechanischen Insultes oder mit einer Spontanluxation zu thun haben.

Dagegen wissen wir von der am linken Vorderarm des zweiten Falles vorliegenden, oben beschriebenen Luxation des Radiusköpfchens nach hinten mit Bestimmtheit, dass sie nicht durch Fall oder eine andere Gewalt entstanden, sondern die Folge der Längendifferenz zwischen Ulna und Radius ist, die durch die stärkste Ulnarflexion mit Verkrümmung des Radius nicht allein ausgeglichen werden konnte. Ein Ausweichen des Radius nach unten in Form einer Luxation ist wegen der straffen Bandmassen am Handgelenk kaum denkbar. Dagegen liegen die anatomischen Verhältnisse am Cubitalgelenk für eine partielle Luxation des Radiusköpfchens weit günstiger. Das capitulum radii, das auf der eminentia capitata des Humerus articulirt, hat eine ziemlich flache Gelenkfläche mit kupelig abgeflachten Rändern. Um den Hals des capitulum legt sich das ligamentum annulare radii und befestigt sich an dem vorderen und hinteren Ende der cavitas sigmoidea der Ulna, welche letztere sowohl durch die knöcherne Gelenkform als auch durch Bänder fest mit dem Humerus verbunden ist. Auch die gemeinschaftliche fibröse Kapsel setzt sich nicht an den Radius, wodurch die Drehung, Pro- und Supination beschränkt sein würde, sondern sie verwebt sich mit dem Ringbande. Das Radiusköpfchen ragt also ziemlich frei in das Gelenk hinein, festgehalten nur durch das Ringband. Man kann sich nun vorstellen, dass bei dem constanten Heranpressen des wachsenden Radius gegen die eminentia capitata in der wegen seiner starken Krümmung modificirten Richtung seiner Achse das capitulum radii bei einer

¹⁾ S. Literaturangabe Nr. 16.

heftigen Bewegung von seiner Gelenkfläche schlüpfte und somit eine Spontanluxation zu Stande kam.

Hatte das Radiusköpfchen dieses Hinderniss einmal überwunden, so konnte sich der Radius, abgesehen von dem geringen Widerstande der Bänder und Muskeln, frei nach hinten ausdehnen.

Die Behandlung anlangend, so hat sich nach 1 $\frac{1}{2}$ jähriger orthopädischer Behandlung ein sichtlicher günstiger Einfluss auf Stellung der Hand und gekrümmten Radius geltend gemacht. Patientin trägt nämlich eine Schiene mit drei Riemen, die folgende Bedeutung haben. Durch den ersten oberen Riemen wird die Schiene an dem oberen Theile des Vorderarmes befestigt, der zweite geht genau über die Spitze der Radiuskrümmung und drückt denselben gegen die Ulna, der vordere umschliesst die Metacarpalknochen der Hand und übt einen Zug aus auf die Hand nach der Radialseite hin.

Reicht diese Behandlung nicht aus, verschiebt sich ferner das Radiusköpfchen noch weiter über die Gelenklinie nach hinten, so ist nach dem Vorgehen von Ollier die Exstirpation des Epiphysenknorpels des Radius mit einem Theile der Diaphyse in Aussicht genommen, wodurch sein Wachsthum aufgehoben wird.

— — — — —

Literatur — zwar ziemlich reich, für meine Arbeit jedoch fast werthlos, da Angaben über Knochen- und Gelenkdeformitäten namentlich bei den älteren Fällen fehlen.

- 1) Stanley. Med. Times and Gaz. 1835 July. 39.
- 2) Stanley, Diseases of bones pag. 213.
- 3) Paget Lectures II. pag. 244.
- 4) Cruvellhier, traité d'anat. path. T. III. pag. 874.
- 5) Nast, de osteophytis et Exostosis, Inaug.-Dissert. Berlin 1857.
- 6) Vix, Inaug.-Dissert., Giessen 1857.
- 7) Recklinghausen, Virchow's Archiv Bd. 35, 1866.
- 8) O. Weber, c. l.
- 9) Cohnheim, c. l. Bd. 38, 1867.
- 10) Schmidt, Inaug.-Dissert., Greifswald 1868.
- 11) Marle, Inaug.-Dissert., Berlin 1868.
- 12) Boeckel, Jahresbericht über die Leistungen der Medicin, 1868, Bd. II.
- 13) Sonnenschein, Inaug.-Dissert., Berlin 1872.
- 14) Degranges, exost. ostéo-

géniques, Lyon, méd. No. 13, 1872. 15) Horand stellte der Société des sciences méd. in Lyon zwei Kinder mit Exostosen vor, 1873. 16) Poore, Hereditary exostoses, Lancet 29, beschreibt multiple Exostosen bei mehreren Mitgliedern einer Familie. 17) Erichsen, med. Times and Gaz. Vol. I. 18) Hutschinson und Barwell daselbst. 19) Volkmann, Beiträge zur Chirurgie, 1875, zwei Fälle, pag. 241. 20) Frey, Inaug.-Dissert., Hereditäre Exostosenbildung, Dorpat 1874. 21) Josef Thiel, Inaug.-Dissert., Greifswald, 1876. 22) Bergmann, 2 Fälle. Petersburger med. Wochenschrift 5, 1876. 23) Henking, Virch. Arch. Bd. 77, 1879. 24) Fischer, Breslau, 5 Fälle. Zeitschrift für Chirurgie, Bd. XII., 1880. Schliesslich erwähne ich noch einer Mittheilung von Birnbaum, der auf der Naturforscherversammlung zu Giessen 1864 ein weibliches Becken mit multiplen Exostosen vorlegte, sowie einer älteren nur von Volkmann erwähnten Beobachtung von Georg Fischer. Mittheilungen aus der chirurg. Universitätsklinik zu Göttingen, Hannover 1861.

